

Pulmonary arteriovenous malformation Challenges in approaching the causes of stroke

Phan Dinh Phong, Nguyen Minh Hung, Tran Tuan Viet

Nguyen Duy Linh, Nguyen Si Dang[✉]

Vietnam National Heart Institute, Bach Mai Hospital

► Correspondence to

Dr. Nguyen Si Dang
Vietnam National Heart Institute,
Bach Mai Hospital
Email: dart.aka.newb@gmail.com

► Received 13 September 2023

Accepted 18 March 2024

Published online 31 March 2024

To cite: Phan DP, Nguyen MH,
Tran TV, et al. *J Vietnam Cardiol*
2024;**108**:90-93

ABSTRACT

45-year-old woman presented with dizziness, nausea and sudden visual loss, symptoms had appeared for 3 hours. There was no notable past history. Diagnosis: acute ischemic stroke in right parietotemporal lobe at 3rd hour, we started fibrinolytic therapy and patient recovered without any complications. Workup to find the cause of stroke included: 24-hour holter electrocardiography, Doppler ultrasonography of carotid arteries, and echocardiography. All results came back normal, we then performed transesophageal echocardiography and found some echogenic bubbles from the superior vena cava to the left atrium after 3 – 4 cardiac cycles. We suspected an indirect shunt and ordered pulmonary blood vessels MSCT, the result showed pulmonary arteriovenous malformation, so we indicated arteriovenous embolization. The challenge in this case was that we could not find the stroke cause as well as measures to prevent recurrent stroke.

Keywords: Osler-Weber-Rendu syndrome, pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs), and arteriovenous malformations (AVMs)

Thông động - tĩnh mạch phổi Thách thức trong tiếp cận nguyên nhân tai biến mạch não

► Tác giả liên hệ

BS. Nguyễn Sĩ Đăng
Viện Tim mạch Việt Nam,
Bệnh viện Bạch Mai
Email: dart.aka.newb@gmail.com

► Nhận ngày 13 tháng 09 năm 2023

Chấp nhận đăng ngày 18 tháng 03
năm 2024

Xuất bản online ngày 31 tháng 03
năm 2024

Mẫu trích dẫn: Phan DP, Nguyen
MH, Tran TV, et al. *J Vietnam*
Cardiol 2024;**108**:90-93

Phan Đình Phong, Nguyễn Minh Hùng, Trần Tuấn Việt

Nguyễn Duy Linh, Nguyễn Sĩ Đăng[✉]

Viện Tim mạch Việt Nam, Bệnh viện Bạch Mai

TÓM TẮT

Bệnh nhân nữ 45 tuổi vào viện vì triệu chứng chóng mặt, buồn nôn và giảm thị lực đột ngột giờ thứ 3. Tiền sử chưa phát hiện bệnh lý trước đây. Chẩn đoán: nhồi máu não cấp thùy thái dương - đỉnh phải giờ thứ 3, có chỉ định tiêu sợi huyết. Sau tiêu sợi huyết bệnh nhân hồi phục không để lại di chứng.

Bệnh nhân được làm các thăm dò chẩn đoán nguyên nhân tai biến mạch não: holter điện tâm đồ 24h, siêu âm Doppler mạch cảnh, siêu âm tim. Các kết quả đều bình thường, chúng tôi chỉ định cho bệnh nhân làm siêu âm tim cận âm qua thực quản, trong quá trình siêu âm thấy 1 số bọt cản âm từ tĩnh mạch chủ trên về nhĩ trái sau 3-4 chu chuyển tim, nghi ngờ có luồng thông gián tiếp, sau đó bệnh nhân được chụp MSCT mạch phổi phát hiện có dị dạng thông

động – tĩnh mạch phổi (Pulmonary Arteriovenous Malformation: PAVM), và được chỉ định can thiệp nút thông động - tĩnh mạch. Khó khăn trên bệnh nhân này là không tìm thấy nguyên nhân gây tai biến mạch não cũng như dự phòng thứ phát tai biến cho bệnh nhân.

Từ khoá: Osler – Weber – Rendu, PAVM, thông động – tĩnh mạch phổi.

ĐẶT VẤN ĐỀ

Chẩn đoán nguyên nhân của đột quỵ đặc biệt là đột quỵ không rõ nguồn gốc (cryptogenic stroke) vẫn là một thách thức trên lâm sàng. Hướng dẫn năm 2021 của Hiệp hội tim mạch Hoa Kỳ (American Heart Association: AHA) và Hiệp hội Đột quỵ Hoa Kỳ (American Stroke Association: ASA) về Phòng ngừa Đột quỵ ở bệnh nhân đột quỵ và TIA (Transient Ischemic Attack: cơn thiếu máu não thoáng qua) định nghĩa đột quỵ không rõ nguồn gốc là đột quỵ được chẩn đoán xác định dựa trên hình ảnh nhưng không tìm được nguyên nhân mặc dù đã được đánh giá một cách kỹ lưỡng (Bao gồm ít nhất là hình ảnh động mạch, siêu âm tim, các thăm dò chẩn đoán về rối loạn nhịp tim, các xét nghiệm lipid máu, HbA1c). Theo Hiệp hội Đột quỵ Mỹ (ASA) thì 87% các trường hợp đột quỵ là do thiếu máu cục bộ, trong đó có 23% là nhồi máu não ổ khuyết, ở phần còn lại, đột quỵ do nguồn gốc tim mạch chiếm 35% và đột quỵ không rõ nguồn gốc chiếm 45%¹. Nhiều nguyên nhân của đột quỵ (bỏ: đã được phát hiện và) có thể chẩn đoán bằng các thăm dò thường quy (bỏ: với bệnh nhân đột quỵ) như tăng huyết áp, bệnh lý xơ vữa, rung nhĩ (mới xuất hiện hoặc mạn tính),... tuy nhiên với những bệnh nhân không có yếu tố nguy cơ tim mạch, không có tiền sử bệnh lý thì vẫn còn khó khăn khi tìm nguyên nhân gây đột quỵ. Bệnh giãn mạch máu di truyền (Hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT; còn gọi là hội chứng Osler – Weber – Rendu) là một (bỏ: rối loạn) dị dạng mạch máu di truyền trội trên nhiễm sắc thể thường, với nhiều biểu hiện lâm sàng khác nhau (bỏ: giữa) ở những người có cùng biến thể gen HHT. Những người bị HHT có thể có tổn thương ở nhiều loại mạch máu khác nhau và các tổn thương có thể bao gồm các shunt động – tĩnh mạch (Arteriovenous Malformation: AVM; Arteriovenous Fistulation: AVF). Biểu hiện thường

gặp nhất là chảy máu cam, xuất huyết tiêu hoá và thiếu máu thiếu sắt, cùng với giãn mao mạch da, niêm mạc đặc trưng. Ngoài ra dị dạng động tĩnh mạch (AVM) có thể gặp ở tuần hoàn phổi, gan, não.

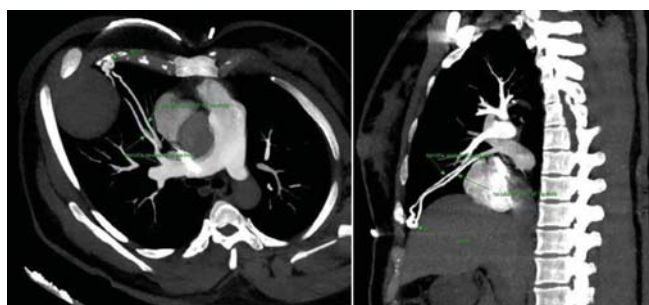
PAVM (Pulmonary Arteriovenous Malformation: thông động - tĩnh mạch phổi) là sự bất thường thông thương trực tiếp giữa động mạch phổi và tĩnh mạch phổi mà không thông qua mao mạch, dẫn đến 1 luồng shunt phải – trái. PAVM là một trong những nguyên nhân cần được tìm kiếm trên bệnh nhân đột quỵ không rõ nguồn gốc. Bệnh nhân (bỏ: có) PAVM có thể gây ra một số biến chứng, một trong số đó là tắc mạch não. Các biến cố tắc mạch não nghiêm trọng (đột quỵ tắc mạch, TIA và áp xe não) xảy ra ở bệnh nhân PAVM với tỷ lệ mắc bệnh và tử vong đáng kể. Điều này cho thấy cần phải chẩn đoán sớm và điều trị can thiệp, nút thông - động tĩnh mạch phổi và điều trị dự phòng bằng kháng sinh trước các thủ thuật, đặc biệt là nha khoa.

GIỚI THIỆU CA BỆNH

Bệnh nhân nữ 45 tuổi vào viện vì chóng mặt, buồn nôn. Vào viện giờ thứ 3 trong tình trạng tỉnh, tim đều 93 chu kỳ/phút, huyết áp 105/60 mmHg, SpO2 97% thở khí phòng, nói khó, bán manh đồng danh bên trái, NIHSS 3 điểm. Xét nghiệm máu:: huyết sắc tố HGB 117 g/l; HCT 34,2%. Trên phim chụp CLVT não - mạch máu não có hình ảnh ổ nhồi máu não thùy thái dương- đỉnh phải, không thấy hẹp, tắc hay dị dạng mạch, hình các động mạch lớn. Chẩn đoán: nhồi máu não thùy thái dương - đỉnh phải, bệnh nhân được chỉ định tiêu sợi huyết (theo khuyến cáo năm 2019 về quản lý đột quỵ do thiếu máu cục bộ cấp tính của AHA/ASA)² . Sau tiêu sợi huyết, bệnh nhân được điều trị với kháng kết tập tiểu cầu, statin. Bệnh nhân hồi phục hoàn toàn, không còn bán manh, cải thiện triệu chứng nói khó. Chúng tôi cho bệnh nhân khám chuyên khoa tim mạch để tầm soát các nguyên nhân gây tai biến: rung nhĩ, tổn tại lỗ bầu dục, bệnh mạch máu xơ vữa, tăng huyết áp... Kết quả holter điện tâm đồ: không có rung nhĩ cơn; siêu âm mạch cảnh không thấy dấu hiệu của xơ vữa; siêu âm tim: kích thước và chức năng tâm thu thất trái trong giới hạn bình thường, không giãn các buồng tim, không có luồng

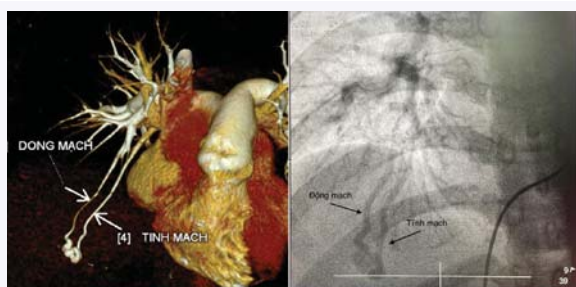
thông bất thường trong tim. Nếu chỉ dừng lại ở đây thì bệnh nhân sẽ phải đối mặt với nguy cơ đột quỵ tái phát hoặc phải uống thuốc chống đông suốt đời. Sau khi đã khảo sát các nguyên nhân, không phát hiện các bệnh lý tăng đông, tăng huyết áp, rối loạn nhịp, bệnh mạch máu xơ vữa hay tổn tại lỗ bầu dục, chúng tôi chỉ định cho bệnh nhân làm siêu âm cản âm qua thực quản. Và kết quả cho thấy khi tiêm bọt cản âm vào tĩnh mạch nền, bọt cản âm vào tĩnh mạch chủ

trên → vào nhĩ phải, xuất hiện bọt cản âm ở nhĩ trái sau 3-4 chu chuyển tim. Kết quả này nghi ngờ bệnh nhân có tồn tại luồng shunt bất thường ngoài tim. Bệnh nhân được chụp MSCT hệ động mạch phổi có tiêm thuốc cản quang, tại vị trí 1/3 giữa phổi phải có đám dị dạng mạch kích thước 10 x 8 mm, bao gồm các nhánh mạch ngoằn ngoèo đường kính ~ 5mm, nguồn cấp máu từ nhánh phân thụ S3 động mạch phổi phải và dẫn lưu về tĩnh mạch phổi dưới phải.

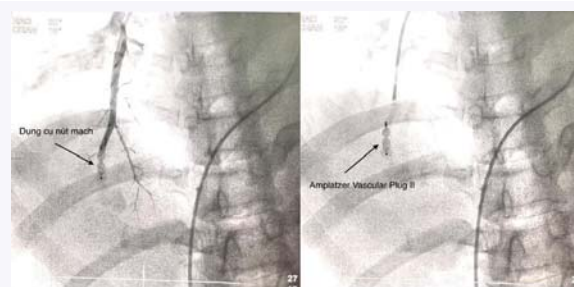


Hình 1. Hình ảnh dị dạng thông động – tĩnh mạch phổi trên phim MSCT

Bệnh nhân có dị dạng mạch phổi, đặc biệt là trên 3mm (PAVM đáng kể) tạo điều kiện hình thành cục máu đông và di chuyển lên não gây ra đột quỵ não³. Tiếp theo bệnh nhân được vào viện để can thiệp nút dị dạng mạch bằng dụng cụ Amplatzer Vascular Plug II.



Hình 2. Hình ảnh thông động – tĩnh mạch trên phim chụp mạch và phim dựng hình



Hình 3. Hình ảnh chụp mạch sau can thiệp nút mạch bằng dụng cụ Amplatzer Vascular Plug II

Sau can thiệp bệnh nhân ổn định, ra viện điều trị aspirin và dự phòng viêm nội tâm mạc nhiễm khuẩn trong 6 tháng theo khuyến cáo.

BÀN LUẬN

Dị dạng thông động - tĩnh mạch phổi (PAVM) có thể gây tắc mạch nghich thường và là một trong những nguyên nhân gây đột quỵ tắc mạch não. Mặc dù các tài liệu trước năm 2000 cho rằng hầu hết PAVM

đều có liên quan đến các triệu chứng ở phổi, nhưng các nghiên cứu từ năm 2000 chỉ mô tả triệu chứng ở phổi ở khoảng 40% bệnh nhân và phần còn lại không có triệu chứng, thường được phát hiện tình cờ trên phim chụp phổi hoặc trong quá trình điều trị sàng lọc bệnh nhân đã biết hoặc nghi ngờ mắc hội chứng Osler – Weber – Rendu (bệnh HHT)⁴. Các triệu chứng hay gặp là: khó thở 13-56% và ho ra máu ở 7-30%⁴.

Bệnh HHT là nguyên nhân phổ biến nhất của

PAVM, với các triệu chứng và dấu hiệu hay gặp như: chảy máu cam và giãn mao mạch ở niêm mạc. Tuy nhiên, ở bệnh nhân của chúng tôi thì không có những biểu hiện này, đó là một thách thức trong việc tiếp cận nguyên nhân đột quỵ cũng như dự phòng thứ phát cho bệnh nhân. Ngoài ra phải luôn nghi ngờ PAVM ở những bệnh nhân có biểu hiện khó thở, thiếu oxy máu không rõ nguyên nhân cũng như ở bệnh nhân có tiền sử đột quỵ hoặc áp xe não (2 biến chứng phổ biến của PAVM - dao động từ 9- 41%)^{3,4}. Theo 1 nghiên cứu được đăng trên tạp chí của hội Tim mạch học Hoa Kỳ, trong số 7465187 bệnh nhân điều trị AIS (acute ischemic stroke) thì có 1864 (0,02%) bệnh nhân phát hiện có PAVM. Kết quả nghiên cứu cho thấy bệnh nhân mắc AIS - PAVM thường có độ tuổi <65 và ít có các yếu tố nguy cơ đột quỵ truyền thống như: bệnh tim mạch, béo phì hoặc hút thuốc lá⁵. Bệnh nhân có thể được chẩn đoán qua siêu âm tim cận âm và chụp MSCT động mạch phổi trong đó hình ảnh MSCT động mạch phổi là tiêu chuẩn vàng để chẩn đoán, xác định cấu trúc giải phẫu của PAVM. Như trong ca lâm sàng của chúng tôi, vị trí thông động tĩnh mạch phổi được chẩn đoán xác định ở phân thùy S3 thông qua chụp MSCT mạch phổi. Khi phát hiện ra bệnh nhân có thông động - tĩnh mạch phổi thì việc can thiệp nút mạch là cần thiết nhất là trong bối cảnh bệnh nhân đã có biến chứng thần kinh (đột quỵ não cấp) và một luồng shunt đủ lớn. Thuyên tắc PAVM làm giảm đáng kể tỷ lệ đột quỵ do thiếu máu cục bộ (p=0.028)⁶.

KẾT LUẬN

Việc xác định cơ chế gây đột quỵ não là rất cần thiết và quan trọng trong phòng ngừa thứ phát đột quỵ do thiếu máu cục bộ. Tuy nhiên có 30-40% bệnh nhân đột quỵ thiếu máu não không xác định được nguyên nhân. Bên cạnh PFO, PAVM là một nguyên nhân gây đột quỵ não do tắc mạch nghịch thường chiếm tỷ lệ lớn, tuy nhiên không được sàng lọc và điều trị một cách đầy đủ. Trên những bệnh nhân AIS - PAVM đặc biệt là khi không có triệu chứng của PAVM, việc tiếp cận nguyên nhân gây đột quỵ là một thách thức cho các bác sỹ. Đây là một trong những nguyên nhân cần được nghi ngờ và sàng lọc trên bệnh nhân có đột quỵ

não cấp, đặc biệt là ở bệnh nhân <65 tuổi và không có các yếu tố nguy cơ đột quỵ truyền thống. Việc phát hiện các dị dạng thông động tĩnh mạch giúp tìm được nguyên nhân và thủ thuật bít thông động - tĩnh mạch phổi bằng dụng cụ giúp dự phòng thứ phát đột quỵ, vừa giúp bệnh nhân không phải duy trì thuốc kháng kết tập tiểu cầu/ kháng đông suốt đời.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Kleindorfer DO, Towfighi A, Chaturvedi S, et al. 2021 Guideline for the Prevention of Stroke in Patients With Stroke and Transient Ischemic Attack: A Guideline From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2021;52(7):e364-e467. doi:10.1161/STR.0000000000000375
2. Powers WJ, Rabinstein AA, Ackerson T, et al. Guidelines for the Early Management of Patients With Acute Ischemic Stroke: 2019 Update to the 2018 Guidelines for the Early Management of Acute Ischemic Stroke: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2019;50(12):e344-e418. doi:10.1161/STR.0000000000000211
3. Angriman F, Ferreyro BL, Wainstein EJ, et al. Pulmonary arteriovenous malformations and embolic complications in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Arch Bronconeumol*. 2014;50(7):301-304. doi:10.1016/j.arbres.2013.08.006
4. Cottin V, Chinet T, Lavolé A, et al. Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2007;86(1):1-17. doi:10.1097/MD.0b013e31802f8da1
5. Das A, Greisman JD, Vazquez S, et al. Acute Ischemic Stroke in Patients With Pulmonary Arteriovenous Malformations: Paradoxical Embolism or Epiphenomenon? *Stroke: Vascular and Interventional Neurology*. 2023;3.1: e000571.
6. Shovlin CL, Jackson JE, Bamford KB, et al. Primary determinants of ischaemic stroke/brain abscess risks are independent of severity of pulmonary arteriovenous malformations in hereditary haemorrhagic telangiectasia. *Thorax*. 2008;63(3):259-266. doi:10.1136/thx.2007.087452